33230

Lane Medical Library

Ueber die

angeborene Haarlosigkeit des Menschen

(Alopecia congenita).

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der hohen medizinischen Fakultät

der

Friedrich-Alexanders-Universität zu Erlangen

vorgelegt von

Paul Doering
aus Geyer i/Sachsen.

Tag der mündlichen Prüfung: 27. Juni 1901.

Erlangen 1901.
Druck der Universitäts-Buchdruckerei von E. Th. Jacob.

Gedruckt mit Genehmigung der hohen medizinischen Fakultät zu Erlangen.

Referent: Herr Prof. Dr. v. Strümpell.
Dekan: Herr Prof. Dr. Fleischer.

Gewidmet

seinem lieben Grossvater

Herrn Privatus Moritz Reuter

in

Lengenfeld i. Vgtl.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153716_0199

Eine der seltensten Krankheiten, wenn man sie überhaupt zu den Krankheiten zählen will, ist die Alopecia congenita (s. adnata), die angeborene Haarlosigkeit.

Diese Erkrankung ist den Patienten weniger durch etwa durch sie hervorgerufenen Nebenerscheinungen, wie Frieren, Schwitzen, übergrosse Empfindlichkeit etc., lästig, als durch das ziemlich drückende Gefühl von seinem Nebenmenschen etwa verhöhnt und verspottet zu werden. Dass dies gerade in der Kinderzeit oft genug passiert, ist ja erklärlich. So werden die an Haarlosigkeit leidenden Kinder scheu, sie ziehen sich von ihren Spielgenossen zurück und werden oft durch die ewigen Neckereien verbittert. Was nützt es ihnen später unter einer Perrücke ihre Kahlheit verbergen zu wollen, entweder ist ihr Leiden ihren Nächsten bereits bekannt, (und diese Kranken fühlen sich noch am wohlsten), oder sie müssen bei jeder Gelegenheit befürchten, dass das bisher ängstlich verborgen gehaltene Leiden durch irgend einen Zufall plötzlich offenkundig werden könne. So verbringen diese Kranken oft ihre ganze Lebenszeit, trotzdem sie im Uebrigen kerngesund sind, in gedrückter zurückhaltender Lebensweise.

Infolgedessen kann man es als ein grosses Glück bezeichnen, dass die angeborene Haarlosigkeit so selten zu finden ist. Wenigstens sind es nur wenige Fälle, die uns in der Litteratur darüber bekannt geworden sind. Sicherlich finden sich viel mehr Fälle im Leben, aber die Eltern und Hebammen achten oft nicht bei der Geburt auf das Fehlen der Haare, später meinen sie, das Haar würde schon noch wachsen, und da die Kinder mit zunehmenden

Alter meist körperlich gut entwickelt sind, so lassen sie es eben gehen, bis der Arzt zufällig den Fall zu Gesicht bekommt, oder die Eltern endlich ängstlich werden und ärztliche Hülfe suchen. So kommt es, dass die meisten der in der Litteratur erwähnten Fälle sich auf bereits mehrjährige Kinder beziehen.

Da nun in den meisten gebräuchlichen Lehrbüchern diese merkwürdige Anomalie des angeborenen Haarmangels nur in Kürze erwähnt wird, wobei mit Recht immer ihre grosse Seltenheit hervorgehoben wird, so erscheint es mir recht angebracht zu sein, alle diese Fälle, soweit es irgendwie mir möglich war, so ausführlich wie möglich, hier zusammenzustellen. Vielleicht lässt sich so auch Gewinn ziehen für die Aetiologie, wie für die Prognose. Obwohl von einer Therapie wohl kaum die Rede sein kann, will ich doch die der betreffenden Autoren mit anführen.

Hebra und Kaposi[1]) erwähnen, dass bereits bei Hippokrates und Procopius schon viele Fälle von angeborener Haarlosigkeit beschrieben worden seien. Diese Fälle werden mit Recht nur erwähnt, sie sind nur wertvoll für die Geschichte der Medizin. Mit wenig Worten wird als Merkwürdigkeit bezeichnet, dass Kinder haarlos geboren worden seien, wie denn auch in neuerer Zeit die meisten Autoren nur wenige Worte über die ihnen bekannt gewordenen Fälle verlieren.

So schreibt Michelson[2]), er habe einen Fall von Alopecia congenita in Behandlung. Bei einem zweijährigen Mädchen, das absolut haarlos zur Welt gekommen sei, sei der Kopf vorläufig nur schwach mit Wollhaaren bedeckt.

Bei zwei anderen Fällen[3]) berichtet derselbe Autor:

„Fall 1 ist dadurch von Interesse, dass zu der angeborenen kahlen Stelle am Scheitelwirbel sich im fünften

1) Ausgabe 1876, II. Band. p. 143.

2) Handbuch von Ziemssen Bd. XIV, II. p. 107.

3) do. p. 108 u. 109.

Lebensjahre neue kahle Flecke, etwas unterhalb des angeborenen der eine, der andere auf der Höhe des linken Scheitelbeins gesellten. Der Patient war ein schwächlicher, skrophulöser Knabe, ohne sonstige Entwicklungsanomalie.

Fall 2 betrifft einen kräftigen, 14jährigen Gymnasiasten. Bei demselben wurde von den Angehörigen während der ersten Lebensjahre eine kleine kahle Stelle einige Centimeter oberhalb des rechten Ohres, etwa an der Grenze der Schläfen- und Scheitelgegend bemerkt. Der Umfang der ovoid geformten Arca congenita vergrösserte sich nach Angabe der Eltern allmählich. Z. Z. beträgt die Länge des kahlen Fleckes etwa 3, ihre grösste Breite $1^1/_2$ cm. Die sonst unveränderte Kopfhaut zeigt sich an dieser Stelle noch mit einigen wenigen längeren und einer Anzahl von Wollhaaren besetzt.

Beachtenswert ist eine anderweitige, in der Familie des Knaben erbliche Anomalie: Bei unserem Patienten, ebenso bei seinem Vater und seinen zwei Brüdern sind die beiden mittleren oberen Schneidezähne erheblich (mehrere mm) länger als die anderen Zähne.

Ausführlicher berichtet Schede[1]) über einen Fall von total angeborener Alopecie.

Zunächst betont Schede, dass sein Fall von grossem Interesse sei, da diese Missbildung sehr selten beobachtet worden sei.

Eine Bauersfrau brachte nämlich zwei ihrer Kinder, einen 13jährigen Knaben und ein sechs Monate altes Mädchen, welche beide vollkommen haarlos geboren waren, und bei denen sich auch später keine Haare entwickelt hatten, in die Hallenser Klinik. Nicht nur fehlte auf dem Kopfe jede Andeutung von solchen, sondern es waren auch weder Augenbrauen noch Wimpern gebildet, und ebenso war nirgends eine Spur von einem Wollhaare zu entdecken.

1) Archiv für klinische Chirurgie von Langenbeck Bd. XIV, p. 158.

Im Uebrigen waren beide Kinder vollkommen wohl gebildet und ihrem Alter entsprechend entwickelt. Die Eltern waren durchaus gesund und erfreuten sich beide eines vollen Haarwuchses, ebenso zwei andere Kinder, die im Alter zwischen jenen beiden standen.

Aeusserst interessant beschreibt Ziegler[1]) einen Fall von totaler angeborener Alopecie. Durch reinen Zufall gelangte er zu dessen Kenntnis. Der Fall betrifft ein 17jähriges Mädchen, dessen Vater er an einer Hydrocele behandelte. Dasselbe war nach Aussage der Eltern gänzlich haarlos, im übrigen völlig normal entwickelt zur Welt gekommen, als das jüngste von elf Geschwistern, die ebenfalls alle normal entwickelt waren und auch bezüglich des Haarwuchses keine Abnormitäten zeigten. Weder Eltern noch Grosseltern noch jemand in der übrigen Verwandtschaft wiesen irgend eine Anomalie des Haarwuchses auf.

Seit dem Eintritte der Periode im 13. Lebensjahre treten alle vier Wochen am Hinterhauptshöcker ein kleines Büschel schwarzer Haare auf, die nach vier Tagen mit dem Aufhören der Periode wieder verschwinden. Ungefähr seit derselben Zeit soll sich ein leichter Flaum an den Wangen gebildet haben. Vor einem Jahre traten einige wenige Haare an den Augenbrauen und an den Lidern von normalem Aussehen auf. Seit kurzem bemerkte Patientin beim Waschen leichten Anflug von Wollhaaren an beiden Vorderarmen.

Den Status praesens beschreibt Ziegler folgendermassen:

Das kräftig entwickelte Mädchen ist von gutem Ernährungszustande, zeigt abgesehen von den Haaren keinerlei Abnormitäten, insbesondere sind Zähne und Nägel normal entwickelt; nur das physische Verhalten ist etwas scheu und ängstlich. An den Augenbrauen und Lidern sind

1) Archiv für Dermatologie und Syphilis. Bd. XXXIX, p. 2 3.

einige spärliche, normal aussehende Haare, zartes Wollhaar an beiden Wangen und Vorderarmen, sonst entbehrt der ganze Körper, incl. Kopf, Scham und Achseln, jeglichen Haarwuchses. An beiden Oberarmen, Schultern und Oberschenkeln findet sich allenthalben reichlicher Lichen pilaris, aber auch nach Abkratzen der Epidermis und Betrachtung mit der Lupe ist kein Haar dort zu entdecken. Durch viele Bemühungen gelang es Ziegler endlich von der sehr ängstlichen Patientin die Erlaubnis zu erwirken, dass er ein kleines Hautstückchen aus der Kopfschwarte in der Scheitelgegend behufs mikroskopischer Untersuchung excidiren durfte, über deren Resultat später berichtet werden soll.

Ziegler verordnete anfangs der Patientin Arsenik in Form der Pilut asiaticae, dann gab er ihr Schilddrüse frisch und in Pastillen. Leider entzog sich die Patientin nach zwei Monaten seiner Behandlung, ohne dass in dieser Zeit der geringste Erfolg erreicht worden wäre.

Nach einiger Zeit sah er Patientin wieder, der Zustand war völlig unverändert, nur am rechten Knie fand er zwei je 1 cm lange, wohl entwickelte, schwarze Haare, die sich schon bei leichtem Zuge ausziehen liessen.

Der Giessner Professor Danz[1]) berichtet in Starks Archiv folgendes: „Von Menschen ohne Haare und Zähne.

In unserer Nachbarschaft lebt eine Judenfamilie, aus welcher zwei erwachsene Söhne weder Haare noch Zähne haben und auch niemals gehabt haben."

Steinmig[2]) sah ein Geschwisterpaar, das am ganzen Körper völlig seit der Geburt haarlos war, doch war der Zahnbefund normal.

Eingehender berichtet Luce[3]) über einen Fall von

1) Starks Archiv für die Geburtshilfe u. s. w. Bd. IV, 4. p. 684.

2) Froriep's Notizen 26 Bd. Nr. IV.

3) Schmidts Jahrbücher. Bd. 191. p. 31.

Alopecia congenita in Recherches sur un cas curieux d'alopécie. Thèse de Paris Nr. 579 1879.

Die Beobachtung von Luce betrifft ein $8^1/_2$ Jahre altes Mädchen, welches nach Angabe der Mutter mit vollkommen kahlem Kopfe zur Welt gekommen war. Im sechsten Lebensmonate hatten sich eine Anzahl über den Kopf verbreiteter, kleiner Erhabenheiten gezeigt. Im sechsten Lebensjahre hatte spärlicher Haarwuchs begonnen und es waren seit dieser Zeit Epilationen in vierwöchentlichen Zwischenzeiten vorgenommen worden.

Als Luce das Mädchen zum ersten Male sah, konstatierte er neben einer ziemlichen Menge von Wollhaaren eine sehr geringe Anzahl schwarzgrauer Haare von normaler Stärke und einer Länge von $1^1/_3$ cm, von denen einzelne zu 2 oder 3 in einem Follikel steckten. Die sonst normal gefärbte Kopfhaut war glänzend und frei von Schuppen, zeigte aber derbe konische Erhabenheiten von normaler Hautfarbe mit einem zentralen schwarzen Punkte. Am zahlreichsten waren sie an den haarlosen Stellen, an der Haargrenze im Nacken, spärlicher auf dem Scheitel und den Parietalhöckern, sonst aber gleichmässig in der Weise verteilt, dass ihre Anzahl der der Haare und Wollhaare ungefähr gleichkam. Lüftete man unter einer siebenfachen Lupenvergrösserung mit einer Nadel die oberflächliche Lage dieser Knötchen, so sah man unter derselben eine schwarze Masse, die sich bei einer noch stärkeren Lupenvergrösserung in kleine schwarze Punkte auflöste, sich mit der Nadel herausheben und als zusammengerollte Haare erkennen liess.

Ganz dieselben Erhabenheiten mit zusammengerollten Haaren im Innern zeigten sich auch an mehreren mit Lanugo bedeckten Körperteilen.

Die Cilien und Augenbrauen waren normal.

Unter Anwendung von Glycerin Kataplasmen und einer Einreibung aus Balsam Fioravanti, Tinct. Pyrethri,

Tinct. Capsici annui āā. 100,0 Lig. Ammonii 6,0 trat eine Abnahme der Knötchen ein, und die hervortretenden Haare erreichten eine Länge von 4 cm.

Dabei findet sich die Bemerkung, dass die von Smith beschriebene Affektion der eben erwähnten ganz analog sei, nur dass die Haare nicht innerhalb der Follikel stecken blieben, sondern später frei aus denselben hervortraten.

Thurnam[1]) überliefert uns den Fall von zwei leiblichen Vettern, Geschwisterkindern, die beide mit totalem Defekt der Haare geboren zur Heilung gelangten unter gleichzeitiger beträchtlicher Verspätung der Zahnentwicklung. An demselben Orte wird erwähnt, dass auch Fuchs bei neugeborenen Kindern einzelne Partien der sonst behaarten Kopfhaut unbehaart fand.

Moléne[2]) verdanken wir folgende Veröffentlichung:

Ein vollständig ausgetragenes und entwickelt zur Welt gekommenes Mädchen hatte auf dem Kopfe und an den Lidern nur einige, kaum wahrnehmbare Flaumhärchen, Augenbrauen existierten nicht. Das Kind entwickelte sich sehr gut; aber am Ende des fünften Monats bemerkten die Eltern, dass die wenigen rudimentären Haare vollends verschwunden waren und die Haut auf dem Kopfe auffallend weiss und blass war. Die Mutter war als 19jähriges Mädchen an herdförmiger Alopecie, welche auch Brauen und Lider ergriff, erkrankt und erst nach drei Jahren davon geheilt worden. Danach hatte ihr erster Sohn im Alter von sechs Jahren, drei Jahre vor der Geburt des in Rede stehenden Mädchens, einen gleichen kreisförmigen Haarverlust, einschliesslich Ausfall der Haare an den linken Augenlidern, welcher Verlust erst nach zwanzig Monaten ersetzt war. Nun brachten die Eltern, ängstlich geworden, das sechzehn Monate alte Töchterchen zum Arzte.

1) Med. chir. Transact. Volum XXXI 1848, p. 71.

2) Annales de derm. et de syph. 1890, p. 548.

Die ganze Kopfhaut war so weiss und glänzend, wie bei einer typischen Pelade achromateux decalvante. Unter der Lupe war nicht die Spur eines Haares zu entdecken, nur die Oeffnungen der Follikel.

Zähne und Nägel waren ganz normal.

Die Prognose wurde als eine günstige gestellt und eine excitierende Behandlung eingeleitet (Waschungen mit Lösungen von acid. salicyl., mit Sublimatalkohol, Milchsäure und Einreiben verschiedener schwach reizender Salben, Hg. sulfur, Canthariden etc). 5 Monate nach Einleitung der Behandlung zeigten sich die ersten Haare. Zuerst begannen die unteren Lider, dann die oberen, nach 18 Monaten die Augenbrauen und der Scheitel sich zu behaaren. Die Haare, erst weiss und zart, waren in Bälde braun und stark. Allmählich schob sich die Haargrenze nach Stirn, Ohren und Nacken vor und im Alter von $4^1|_2$ Jahren hatte das Kind nur noch eine thalergrosse, kahle Stelle hinter dem linken Ohre.

Molènes findet es als besonders bemerkenswert, dass trotz des totalen Haarausfalles besonders das Zahn- und Nagelwachstum tadellos entwickelt war. Er fügt hinzu, dass diese Krankheit natürlich nichts mit der angeborenen persistierenden Kahlheit australischer Racen und nichts mit der häufigeren Haararmut Neugeborener, die nur einige Monate andauert, zu thun habe.

Einen Fall von Hypotrichosis beschreibt Pinkus[1]).

Ein 8 jähriger Knabe, der Sohn eines fast kahlen, nur mit einigen Schnurrbarthaaren und Augenwimpern versehenen Vaters, war bald nach der Geburt am ganzen Körper fast haarlos. Im Gesichte Lanugo, Augenbrauen gut entwickelt, am Kopfe fanden sich wenige dicke, sonst dünne, spärliche, flachsitzende Haare. Es waren aber auch grössere, ganz kahle Stellen vorhanden. Bei der Ge-

1) Arch. f. Dermat. u. Syph 1899, Bd 3 p. 347.

burt soll der Kopf dicht behaart gewesen sein. Seitdem das Kind $^3/_4$ Jahre alt war, waren nur wenige Haare wieder gewachsen. Der Knabe litt seit der Geburt an rechtsseitigem Buphthalmus. Eine Schwester war stark behaart, es fehlten ihr aber die beiden seitlichen oberen Schneidezähne.

Ledermann[1]) trug unter Vorzeigung der betr. Photographie in der dermatol. Vereinigung Berlins am 17. März 1896 folgenden Fall von Alopecia adnata bei Vater und Sohn vor:

Der Vater wurde schon mit einer ziemlich ausgeprägten Alopecie geboren und zeigt jetzt einen spärlichen Wuchs von Flaumhaaren. Der jetzt 5jährige Knabe hat bei seiner Geburt volles Haar gehabt, hat aber darnach dasselbe zum grössten Teile verloren. Die Kopfhaut ist ziemlich glatt und nur mit vereinzelten dünnen Büscheln besetzt. Die Augenbrauen fehlen, dagegen sind beide Wimpern vorhanden.

Aubry[2]) beobachtete eine angeborene Alopecie bei einem 18jährigen jungen Menschen, wo der Haardefekt sich nur auf dem Kopfe und hier nur auf die Gegend der Knochennähte beschränkte, und zwar fanden sich 2 haarlose Streifen entsprechend der Coronarnaht, eine entsprechend der Lambdanaht. Der Schädel war von normalem Umfange, aber ungleichmässig. Aubry glaubt, dass ein gewisser Grad von Hydrocephalis vorgelegen hat, der geheilt ist.

In einem Falle von Fordyce[3]) bei einem 4jährigen Mädchen sollen bei der Geburt nur einige Haare vorhanden gewesen sein, die sehr bald nachher ausfielen. Einige Haare an den Augenbrauen waren noch geblieben. In der Familie liess sich keine Heredität feststellen.

1) Arch. f. Dermat. u. Syph. Bd. 35, p. 267.

2) Annal. de Dermatologie 1893.

3) Journ. of cut. and gen. ur. dis. März 95.

Bei Joseph[1]) findet sich ein Fall von Schultz angeführt: Einem 35jährigen Manne mangelte jeglicher Haarwuchs bis auf 10 um die Mundwinkel gruppierte $1—1^1/_2$ cm lange Härchen.

Hutchinson[2]) beobachtete einen Knaben von $3^1/_2$ Jahren mit angeborener, völliger Kahlheit. Seine Mutter war in Folge einer im 6. Lebensjahre aufgetretenen Alopecie völlig kahl geworden, und war ihre ganze Haut von abnorm trockener Beschaffenheit.

Audri[3]) berichtet 2 Fälle sur les alopecies congénitales. Indem Audri zunächst die durch andere pathologische Processe, wie Keratosis pilaris oder Ichthyosis bedingten Alopecieen ausschliesst, unterscheidet er eine circumscripte und eine diffuse congenitale Alopecie. Als Typus der circumscripten wies er in seinem Vortrage in der Gesellschaft für Dermatologie die Photographie eines 16jährigen Knaben, der ausser der Alopecie einen geringen Grad von Hydrocephalus und eine mangelnde Entwicklung des Unterkiefers zeigte.

Als Typus der diffusen Alopecie diente die Photographie eines $4^1/_2$jährigen Knaben, der völlig ohne Kopfhaar, ohne Wimpern und Augenbrauen geboren wurde. Erst nach $2^1/_2$ Jahren begannen sich Haare zu zeigen. Im Alter von $4^1/_2$ Jahren waren Augenbrauen und Wimpern gut entwickelt, der Kopf nur mit einem leichten Flaum leicht ausfallender Haare bedeckt.

Von Abraham[4]) erfahren wir folgende Mitteilung: Eine 33jährige Frau wies einen völligen Haardefekt an den Augenbrauen, Armen, Beinen und am Stamm auf; am Kopfe, Scham und Achselhöhlen war der Haarwuchs sehr spärlich. Sie soll zwar mit langen Flaumhaaren zur Welt

1) Lehrbuch der Hautkrankheiten. Berlin 1892.
2) Lancet 1886 p. 923.
3) Journal des mal. cut. et syph. 1898 p. 337.
4) Brit. Journ. of Derm. April 1895.

gekommen sein, allein diese seien sehr bald ausgefallen. Bis zum 18. Jahre sei sie völlig kahl gewesen, ohne jegliches Haar am Körper, bis sich nach und nach der schwache Ersatz an den erwähnten Stellen zeigte. Patientin war seit 9 Jahren verheiratet und hatte 2 Kinder im Alter von 5 Jahren und 15 Monaten. Beide wurden mit spärlichem Haar geboren, das nach 3 Monaten ausfiel. Als Abraham die Kinder sah, waren dieselben ganz kahl.

In der Soc. franc. de Derm.[1]) et de Syph., Sitzung vom 10. XI. 1892 wurden 2 Fälle von angeborener familiärer Alopecie mit Rosenkranzmissbildung der Haare, vorgestellt, wobei von Tenneson auf den Zusammenhang mit der Keratosis pilaris hingewiesen wurde.

Quilford[2]) berichtet von einem 48jährigen Manne, der völlig zahnlos war, im Gesichte zwar einen Backenbart trug und reichliche Haare an der Achsel und an der Scham aufwies, am Haupte aber nur spärliche Flaumhaare hatte. An der übrigen Haut fehlten die Haare. Die Schweissdrüsen fehlten am ganzen Körper, selbst an Vola und Planta.

Nach Hill sollen einige Racen der australischen Bevölkerung völlig kahl sein.

Miclucho-Maclays[3]) hat 2 völlig haarlose Australier untersucht, die mutmasslich von einer behaarten Mutter und einem behaarten Vater stammten. Diese hatten 5 Kinder, von denen die ältesten 2 Töchter ebenso wie der Sohn völlig unbehaart waren; die zwei jüngeren Töchter dagegen waren normal behaart. Die eine unbehaarte Tochter hatte zwei normal behaarte Kinder. Eine unbehaarte Tochter sowie der Sohn wurden von Miclucho-Maclays untersucht: nur die Augenlider zeigten bei der Tochter einige Spuren rudimentärer Härchen. Beim Sohne

1) Monatshefte für prakt. Derm. 1892, p. 618.

2) Wiener med. Woch. 1883 Nr. 37.

3) Zeitschrift für Ethnologie 13. Bd. 1881.

wiesen ebenfalls die Augenlider, ausserdem aber noch der Nasenrücken solche Härchen auf, sonst fand sich vom Haar nirgends eine Spur. Die Zähne waren normal.

Pareydt[1]) demonstrierte einen 48jährigen Mann, der völlig zahn- und haarlos war, nur im Gesichte fand sich reichlicher Backenbart, dagegen in den Achseln, am Haupte und an der Scham nur Flaumhaare. Seine Grossmutter mütterlicherseits hatte weder Haare noch Zähne

Auch Jones und Aitkens[2]) hatten Gelegenheit, einen Fall von angeborener Alopecie kennen zu lernen. Bei dem betreffenden Patienten waren ausserdem die Fingernägel verkrümmt, resp. verbildet, und die Zähne unregelmässig gestellt.

Rayer[3]), der Alopecia congenita mehrere Male beobachtet zu haben angibt, teilt folgenden Fall ausführlicher mit: Ein gewisser Franz Beauvais, 32 Jahre alt, wurde im Jahre 1828 im Hospitale der Charité in Berlin vorgestellt. Die Haut des Schädels schien von Haaren völlig entblösst zu sein; wenn man sie jedoch sehr aufmerksam und ganz in der Nähe betrachtete, erblickte man auf der Oberfläche ein ziemliche Menge ganz feiner, zarter, farbloser Härchen, dem leichten, seidenartigen Flaum ähnlich, welcher die Haut der Rinder überzieht.

An den Schläfen waren hier und da kleine schwarze Punkte vorhanden, die den Stellen der einzelnen Härchen entsprachen, die der Patient abrasiert hatte. Die Stelle, wo die Augenbrauen hervorwachsen, verriet sich durch einige ganz feine und sehr kurze Härchen. Der freie Rand der Augenlider war zwar von Wimpern völlig entblösst, jedoch war die Wurzel oder Zwiebel (bulbus) eines jeden Wimperchens durch einen kleinen entfärbten Punkt

1) Deutsche Monatsschrift für Zahnheilkunde Nr. 2. 1886.

2) Dublin Journ. of medic. Sciences Sept. 1875 p. 200.

3) Universal-Lexikon der prakt. Medic. u. Chirurg. 1835. Bd. I p. 375.

angegeben. Ueber den Lippen, auf den Wangen und am Kinn war der Bart so selten, dass dieser Mann ihn nur aller 3 Wochen abzuschneiden brauchte. Auf der Brust und dem Schamberge erblickte man einige einzeln stehende Haare, wie bei jungen Leuten, die sich der Mannbarkeit nähern. Unter der Achsel waren nur bei genauer Untersuchung einige zu entdecken, doch waren sie an der innern Seite der Beine zahlreicher vorhanden. Die Stimme hatte den Klang und die Stärke von der eines erwachsenen und gut konstitutionierten Mannes. Uebrigens, fährt Rayer fort, ist dieser Beauvais von ängstlichem Charakter, doch den Freuden der Liebe ziemlich ergeben, und schon 2 mal von syphilitischen Krankheiten befallen gewesen. Er sagte aus, dass seine beiden Schwestern und seine Mutter ziemlich schöne Haare hätten, während an seinem Vater ein ähnlicher Fehler der Haarentwicklung zu bemerken gewesen sei.

Meinem verstorbenen Herrn Vater[1]) verdanke ich folgenden Fall: Ein alle Zeichen der Rhachitis aufweisendes Kind des Gastwirts M. Sch. zu Neustadt wurde nach Angabe der Mutter vollständig haarlos geboren. Erst nach circa einem Jahre seien blondlockige feine Haare gewachsen. Die Zahnbildung zeigte Anomalien. Die oberen Schneidezähne standen nach vorn auseinander. Nägelanomalien fanden sich nicht vor. Ob Augenbrauen oder Cilien bei der Geburt vorhanden gewesen waren, darüber war sich Frau Sch. selbst unklar. Im übrigen war das Kind recht stupid und schwachsinnig. Es starb im 8. Jahre an Lungen- und Nierenentzündung. Heredität ist ausgeschlossen.

Einen weiteren Fall hat mir Herr Dr. Hake[2]), dem ich auch an dieser Stelle hiermit danke, übermittelt. Er berichtet folgendes:

1) Dr. Doering, prakt. Arzt zu Neustadt i. S.

2) Dr. Hake, prakt. Arzt zu Regis i. Sachsen.

Frieda Schmahl, geboren am 24. II. 1891 in Blumroda bei Regis als 9. Kind des Bergmanns Wilhelm Schm. und dessen Ehefrau Wilhelmine Schmahl.

Das Kind ist in keiner Weise hereditär belastet, Eltern und Geschwister zeigen keinerlei Missbildungen, keine Zeichen von Rhachitis, Skrophulose oder lues, keine Zahn- oder Zehenanomalien. Die Mutter gibt spasshafter Weise als Ursache des kahlen Fleckes auf dem Kopfe des Kindes an, „das Kind sei bei ihr angewachsen gewesen und sie hätte den Fleck ganz genau gespürt schon lange vor ihrer Niederkunft.“ Diese Angabe könnte höchstens beweisen, dass jedenfalls in der Gravidität Störungen stattgefunden haben. Welcher Art dieselben gewesen sind, lässt sich nicht mehr feststellen.

Es findet sich bei dem Kinde in der Gegend der hinteren Fontanelle ein vollständig kahler Fleck von nierenförmiger Gestalt von 5 cm Länge und $2-2^1/_2$ cm Breite. Der Fleck ist seit der Geburt vollständig kahl. Die Haut der kahlen Stelle zeigt keine Veränderung. Das übrige Kopfhaar ist braun. Das Kind ist im Uebrigen vollständig normal entwickelt.

Folgender Fall wurde seiner Zeit[1]) in der hiesigen medicin. Klinik von Herrn Prof. Dr. v. Strümpell vorgestellt, dessen gütiger Ueberlassung ich auch beifolgende Photographie der betr. Patientin verdanke.

Im Januar 1895 hatte ich Gelegenheit, Patientin in ihrem Heimatsorte untersuchen zu können.

Margarete Christa, Tochter des Gutsbesitzers Christa in Hallstadt bei Bamberg, wurde am 3. März 1889 geboren. Nach Aussage der recht glaubwürdigen Eltern ging die Geburt ohne jedes Hindernis von Statten und war das Kind völlig gesund und normal entwickelt, nur war der Kopf völlig haarlos bis auf 20—22 Haare, die sich gerade in der Mitte des Scheitels befanden. Als diese 1894, bis

1) W. S. 1894/95.

zu welcher Zeit sich keinerlei neue Haarentwicklung gezeigt hatte, abgeschnitten wurden, wuchsen sie nicht mehr nach, es fielen im Gegenteile die restierenden Haarstümpfe auch noch aus, so dass der Kopf nunmehr gänzlich haarlos war.

Die Eltern, wie die eine Grossmutter geben an, sie selbst seien völlig gesund und niemals irgendwie krank gewesen, ebenso sei betr. Tochter Margarete stets gesund gewesen, nur die Masern habe sie gehabt. Damals sei „der Kopf zuerst daraus gekommen." Die Augenbrauen fehlten ebenfalls bei der Geburt vollkommen. Sie wuchsen aber in der späteren Zeit, fielen wieder aus, wuchsen wieder und so wechselte es einige Male. Betreff der Wimperhaare können die Eltern keine zuverlässigen Angaben machen, da sie hierauf nicht so Obacht gegeben haben. Gezahnt hat es zur normalen Zeit Ferner erzählten sie, dass das Kind äusserst empfindlich gegen Kälte sei, im Gegensatze hierzu fast gar nicht gegen Hitze. Es sei von sehr aufgeweckter, lebhafter Natur, lerne Alles spielend leicht, nur gegen Fremde sei es sehr scheu und wortkarg.

Zwei andere Kinder, ein 8- und ein 4 jähriges Mädchen hatten volles Haar, waren gesund und zeigten keinerlei Anomalien.

Das Kind war mir gegenüber äusserst scheu und begann sofort zu weinen. Es war von gesundem blühenden Aussehen und kräftigem Körperbau. Die Bewegungen und die Haltung, sowie die Stellung der Beine beim Gehen waren normal. Nach Abnahme der Perücke repräsentierte sich ein völlig kahler Kopf. Die Schädelknochen traten beiderseitig über den Ohren stark hervor. Die Haut auf dem Kopfe war äusserst zart und fein, dabei innerhalb der Haargrenzen etwas pigmentiert, sonst war sie von schwachbläulicher Färbung. Beim Betasten waren stellenweise kleine Erhöhungen fühlbar. Besonders fiel am Kopfe die

starke Schweissabsonderung der Haut auf, am übrigen Körper war dies nicht bemerkbar. Am Kopfe war die Crista frontalis ext. noch deutlich erkennbar und fühlbar.

Von Augenbrauen war keine Spur zu entdecken. Die Wimperhaare waren an den oberen Lidern fast vollständig vorhanden, während sie an den untern Lidern völlig fehlten.

Das Kind hatte noch sämtliche Milchzähne, die alle gut erhalten waren, zwischen den einzelnen Zähnen befanden sich Lücken mit Ausnahme der 2 vorderen Schneidezähne, die eng aneinander sassen. Die Stellung war eine normale, nur waren die beiden Dentes incisiv. int. des Oberkiefers recht weit nach vorn, die des Unterkiefers ebenso nach hinten gerichtet.

An den Fingernägeln fällt auf, dass die Lunula weit hervorspringt. Ferner finden sich an den Nägeln selbst zahlreiche weisse Fleckchen, namentlich an beiden Daumen und den 4. Fingern

An den Zehennägeln ist nichts Anormales zu bemerken.

Die Haut des ganzen übrigen Körpers ist zart, zeigt keinerlei Anormalität, nur findet sich nirgends ein Haar.

Am 7. April 1901 hatte ich abermals Gelegenheit, das Kind zu untersuchen.

Der Zustand ist im Grossen und Ganzen derselbe geblieben. Die Pigmentierung innerhalb der Haargrenzen und die kleinen Erhabenheiten auf dem Kopfe sind gänzlich geschwunden, die Haut ist glatt und glänzend. Es findet sich keine Spur von Kopf-, Achsel- oder Schamhaaren. Ebensowenig ist am übrigen Körper ein Haar zu entdecken. Dagegen finden sich beiderseits wenige braungefärbte, feine Haare an den Augenbrauen. Die Eltern erzählen wieder, dass diese Haare bald kommen, bald völlig verschwinden. An den oberen Wimpern finden sich sehr wenige feine, blonde Haare, ebenso an der linken unteren Wimper, dagegen ist an der rechten unteren keine Spur davon vorhanden.

Die Zähne sind völlig normal entwickelt und alle gesund. Ebenso zeigen die Nägel der Finger und Zehen nichts Abnormes auf.

Auch diesmal giebt Patientin an, gegen Kälte sehr empfindsam zu sein und dabei auf dem Kopfe immer besonders stark zu schwitzen; Wärme dagegen wäre ihr weniger fühlbar.

Leider war es mir nicht möglich, ein Stückchen der Kopfschwarte behufs mikroskopischer Untersuchung excidieren zu dürfen, und muss ich mich somit auf die unten folgenden mikroskopischen Untersuchungsresultate, soweit sie in der Litteratur beschrieben sind, beschränken.

Ziegler[1]) berichtet folgendes: Die mikroskopische Untersuchung des Hautstückchens zeigte normal entwickeltes Epithel mit reichlichen Papillen, dagegen fehlten in sämtlichen Schnitten, in welche das ganze Stückchen zerlegt wurde, sowohl Haare als Haarpapillen, bei Vorhandensein reichlicher, gut entwickelter, zum Teil mehrfach verzweigter Talgdrüsen, welche die verschiedensten Stadien der Zellentwicklung darboten und deren Ausführungsgänge mit normalem geschichtetem Plattenepithel in kleine trichterförmige Einsenkungen des Oberflächenepithels mündeten.

In der Nähe der Talgdrüsen, meist an deren Basis, stets entfernt vom Oberflächenepithel, finden sich vereinzelte, spärliche Epithelschläuche mit weitem, meist kreisrundem Lumen; das Epithel besteht aus 4—6 Schichten, an der Basis niedriges Cylinderepithel, nach innen zu abgeplattete, polygonale Zellen in 3—5facher Lage. Die äusseren weisen neben den Kernen Eleidinkörner auf, die innern sind zum grössten Teile kernlos. Innerhalb des Lumens finden sich an verschiedenen Stellen vereinzelte kernlose Zellkontouren und Detritus, nie aber Spuren von

1) Arch. f. Dermat. u. Syphilis, Bd. XXXI, p. 214. S. das. Taf. X, XI u. XII.

Haaren, obwohl die Schnitte alle zur möglichsten Schonung in Paraffin eingebettet und aufgeklebt behandelt wurden.

Diese Schläuche, die ein viel weiteres Lumen als normale Haarwurzelscheiden zeigen, sind gewunden, denn man findet manchmal mehrere Lumina dicht neben einander, zum Teil noch durch Epithel verbunden, und scheinen gegen die Oberfläche geschlossen. Wenigstens habe ich nirgends Ausmündungen gesehen, nur ein paarmal konnte ich kleine Epithelstreifen von der Nähe der Lumina nach oben ziehend erkennen.

Die Schläuche sind von cirkulär angeordneten Bindegewebszügen umhüllt, in deren Gegend glatte Muskelfasern einmünden, die den Mm. arectores pil. entsprechend, mächtig entwickelt, von der Oberfläche schräg nach der Tiefe gegen die Talgdrüsen und die Schläuche ziehen. Glatte Muskelfasern findet man auch in der Umgebung der Schweissdrüsen, welch letztere in normaler Häufigkeit und Lage, von normaler Form sowohl was Drüse als Ausführungsgang betrifft, sich finden.

Gemäss der Anordnung des Bindegewebes, der Muskelfasern, der einzelnen Epithelschichten, besonders auch nach dem Vorhandensein der durch Carminfärbung deutlich sichtbaren Eleidinkörner in der auf das Cylinderepithel folgenden Schicht müssen die Epithelschläuche wohl als Reste der äusseren Haarwurzelscheide aufgefasst werden, obwohl nirgends eine Spur von Papille, von innerer Haarwurzelscheide oder Haar gefunden werden konnte.

Schede [1]), welcher ebenfalls ein Stückchen von der Kopfschwarte seines Patienten excidierte, schreibt über mikroskopische Ergebnisse Folgendes:

Es fanden sich sehr schön entwickelte, grosse Talgdrüsen von teils einfachem, teils zusammengesetztem, tubulärem Bau, welche alle mit weiter Oeffnung direkt auf die

1) Archiv für klin. Chir. von Langenbeck Bd. XIV, p. 158.

freie Fläche der Haut mündeten. Man sah sehr gut im Grunde derselben die grossen blassen Talgzellen mit deutlichem Kern, deren Zelleninhalt durch eine feine Zerklüftung schon den beginnenden Zerfall anzeigte. Näher der Ausführungsöffnung war er zu unregelmässigen Talgklumpen zusammengeflossen.

Etwa in der halben Höhe der Talgdrüsen, oder tiefer, neben und unmittelbar unterhalb ihres Grundes, aber fast ausnahmslos in ihrer unmittelbaren Nähe, lagen eine grosse Anzahl von kleineren und grösseren Atheromen, die indessen ganz sicher nicht in den Talgdrüsen selbst entstanden sein konnten, da sie regelmässig durch einige Bindegewebszüge scharf von ihnen getrennt waren. Offenbar aber hatten sie sich in einer Art kurzer Drüsenschläuche entwickelt, welche die jüngeren unter ihnen noch nicht vollständig zu einer Kugel ausgedehnt hatten. Man sah dann folgende Formen, wie sie sich bei Schede abgebildet finden [1]):

In der Mitte eine runde, von einer mehrfachen Schicht plattgedrückter Epidermiszellen eingeschlossene Hornkugel, welche zwar die seitlichen Wandungen des Schlauches erreicht, der aber an beiden Enden die noch nicht entfalteten Strecken desselben anhängen. Bei weiterer Entwicklung sieht man nur noch einen kappenförmigen Aufsatz von einigen Epithelzellenschichten, der bei den noch grösseren Atheromen ebenfalls verschwindet, so dass bei letzteren die aus plattgedrückten Zellen bestehende Schicht nur noch von einer dünnen, einfachen oder doppelten Lage wohlerhaltener Epithelzellen umgeben wird.

Diese Schläuche, welche den Boden für die Entwicklung der Atherome hergaben, sind nun keineswegs alle in der angegebenen Weise entartet. Häufig findet man sie noch in ihrer natürlichen Form als kurze, gerade oder

1) Archiv für klin. Chirurgie von Langenbeck Bd. XIV, Tafel III, Fig. 2.

sehr wenig gewundene Tubuli, selbst auch als ziemlich rundliche Bildungen. Eine innere Höhlung ist dann an ihnen nicht wahrzunehmen. Wenn eine solche vorhanden ist, so wird sie durch das enge Aneinanderliegen der Wandungen verdeckt. Sie sind ganz mit Zellen gefüllt, von denen die äusserste Lage aus langen, schmalen Zylindern mit stäbchenförmigen Kern, die innere aus kleineren rundlichen oder vieleckigen besteht. Durch diese Lage von hohem Zylinderepithel unterscheiden sie sich sehr auffallend von den Schweissdrüsengängen, denen sie auch an Breite meist überlegen sind.

Die Schweissdrüsen sind normal entwickelt. Sehr ausgebildet sind die Mm. erectores pilorum, welche als breite Bündel von der Gegend der Mündung einer Talgdrüse gegen den Grund der nächsten ziehen und sich hier häufig gerade um die Atherome und die Schläuche, in denen sie entstehen, verästeln.

Von einem Haare oder ausgebildeten Haarbalge war nirgends eine Spur zu entdecken.

Es kann wohl keinem Zweifel unterliegen, dass die beschriebenen Schläuche als die rudimentären Anlagen der Haarbälge aufzufassen sind. Sie stimmen ihrem ganzen Baue nach mit der äusseren Wurzelscheide überein. Die zylinderförmigen Zellen der äussersten Lage würden denen der tiefsten Schicht aus dem Rete Malpighii entsprechen.

Wie man sich nun die abnorme Trennung ihres Zusammenhangs mit der äusseren Oberfläche der Haut zu denken hat, da sie doch durch Einstülpung des Malpighiischen Schleimnetzes gebildet wurden, wie das fehlende Stück, welches doch einmal dagewesen sein muss, wieder zu Grunde gegangen ist, warum die Talgdrüsen, deren Entwicklung doch im engsten Zusammenhange mit der der Haarbälge steht, vollkommen gut ausgebildet sind, und diese nicht, das sind Fragen, welche es schwer ist, auch nur mit Hypothesen zu beantworten. Ich betone noch

ausdrücklich, dass sich diese verkümmerten Haarbälge immer nur in den tieferen Schichten der Cutis fanden.

Statt der Haarbildung hatten sie es also nur zur Produktion von Epidermisschuppen gebracht, welche bei dem gänzlichen Mangel eines jeden Ausführungsganges sich in Form von Hornkugeln anhäuften.

Dieselben waren übrigens bisher alle mikroskopisch geblieben. Die Kopfhaut des Knaben liess von aussen noch keine Spur davon sehen und war so glatt wie eine Billardkugel.

Luce[1]) beschreibt seine anatomischen Untersuchungen folgendermassen:

Die von der Kopfhaut entfernten Knötchen zeigten unter dem Mikroskope in ihrem Innern Haare, die in regelmässigen Abwechslungen dünne und spindelförmig aufgetriebene Strecken aufwiesen und je nach dem Verhältnis des vorhandenen Raumes entweder gerade gestreckt oder in der Weise gewunden waren, dass die dünnen Partien die Umbiegungsstellen bildeten. Daneben fanden sich viele Bruchstücke, welche aus den spindelförmigen Stücken bestanden und zuweilen noch mit einem Stücke der intermediaeren Strecke versehen waren. Die auf diese Weise aufgerollten Haare würden von epidermidalen Massen der inneren Wurzelscheiden fest umschlossen, liessen sich jedoch mit der Nadel von denselben befreien und entfalten.

Bei der Mehrzahl der Haare ergab sich ein Fehlen des Bulbus, sowie der Medullarsubstanz, bei einzelnen war die letztere hell und nur stellenweise vorhanden, und die Cortikalsubstanz von Luftblasen und schwach lichtbrechenden Körnchen erfüllt. Das untere Haarende wurde von der Cuticula bedeckt, die sich auch noch weiter hinauf erstreckte und nach Einwirkung starker Alkalien zur Erscheinung kam.

1) Schmidt's Jahrb. Bd. 191. p. 31.

Während die Anschwellungen die normale Consistenz der Haare besassen, waren die dünnen intermediären Strecken noch weit brüchiger, als man selbst mit Rücksicht auf ihre Dünnheit annehmen konnte. Sie zeigten ein streifiges Gefüge in der Art, dass die Streifen von der Achse ausgingen und wie der Bart einer Feder sich schräg nach der Peripherie erstreckten. Die der Anschwellung zunächst liegenden Streifen von oberhalb und unterhalb der letzteren vereinigten sich und bildeten so Cortikalsubstanz derselben, während der Binnenraum aus anscheinend normalen, aber mit zahlreichen lufthaltigen Lücken versehener Haarsubstanz und an den spitzen Enden aus einer granulierten Masse bestand. Pilze wurden nicht gefunden.

Die am Rumpfe vorhandenen Knötchen waren durch den Verschluss von Follikeln entstanden, in denen sich sonst normale, aber aufgerollte Lanugohaare fanden.

Luce führt das Aufrollen der Haare innerhalb der Follikel auf einen mechanischen Verschluss derselben zurück, die intermediären Verdünnungen des Haarschafts dagegen betrachtet er als eine durch Nerveneinfluss bedingte formative Störung.

In dem Falle von Jones und Aitkens[1]) war die Cutis des Haarbodens ersetzt durch ein strangförmiges areolaeres Gewebe mit eingelagerten Fettzellen und Körnchenhäufchen. Dazwischen fanden sich veränderte Follikel. Papillen waren nur hier und da angedeutet. Die Epidermis zeigte einen atrophischen Charakter.

In dem Falle von Pinkus[2]) besteht die Anomalie in dem Mangel des dem Haarausfalle folgenden Nachwuchses. Er schreibt: es handelt sich um eine Missbildung, um eine fehlerhafte Anlage der bleibenden Haarschicht.

---

1) Dublin. Journ. of medic. Sciences Sept. 1875. p. 200.

2) Arch. für Dermat. u. Syphil. 1899. L. 3. p. 347.

Die Follikel waren in normaler Weise am Körper und Kopfe vorhanden, demnach war die Möglichkeit einer fortschreitenden Haarbildung anzunehmen.

Die einzelnen Haare waren vielfach etwas defekt, gekräuselt, dünn, kurz im intrakutanen Teile.

Die von Audri[1]) beschriebenen histologischen Ergebnisse stimmen mit den von Schede, Jones und Aitkens, Ziegler publicierten überein.

Es ist vielleicht nicht unangebracht, hier die kurzen Ausführungen Barlow's[2]) über Alopecie bei congenitaler Syphilis zu erwähnen.

In dem einen Falle stellte sich bei einem Kinde, das sechs Wochen alt, bedeutende Abschuppung an Stirn und Kopfhaut zeigte, Alopecie ein, welche trotz erfolgreicher Merkurialkur verharrte und noch im elften Monate beobachtet wurde.

In anderen Fällen waren einzelne Stellen ganz kahl, das Haar war an einzelnen Plaques sehr dünn gesäet. Meist ging Desquamation dem Haarausfalle voraus. Für besonders charakteristisch hält Barlow Alopecie einer oder beider Augenbrauen, der Occipitalgegend und der Grenze der Stirn und Schläfengegend.

Ueberblickt man nun obige Literatur, so ergibt sich, dass das Krankheitsbild der Alopecia congenita kein einheitliches, sondern ein überaus verschiedenes ist. Infolge der so wenigen mikroskopischen Untersuchungen ist man daher noch zu keiner präzisen Untereinteilung der angeborenen Haarlosigkeit gekommen. Jedenfalls stimme ich mit Bonnet, Ziegler u. a ganz überein, dass es überhaupt besser wäre, bei dieser angeborenen Haarlosigkeit den Namen Alopecie zu verwerfen; denn Alopecie bedeutet „Fuchsräude", also das Ausfallen schon vorhandener Haare. Besser wäre es, schon um den angeborenen Haardefekt

1) Journ. des mal. cut et syph. 1898 p. 337.

2) Arch. für Dermat u. Syph. Bd. X. p. 149.

von dem erworbenen in seinen verschiedenen Formen schärfer abzugrenzen, entweder, wie es schon viele vorgeschlagen, die Bezeichnung Atrichia und Oligotrichosis congenita oder nach Bonnet's und Pinkus Vorschlag die Bezeichnung Hypotrichosis allgemein einzuführen

In den wenigsten Fällen handelt es sich bei den oben beschriebenen Fällen um einen absoluten Haarmangel, meistens findet sich ein schwacher Flaum an der einen oder anderen Stelle, oder es waren einzelne Haare, wie in meinem Falle, bei der Geburt noch vorhanden, wenn sie auch späterhin ausfielen. Diese Art von angeborenen Haardefekten wäre also als Hypotrichosis universalis congenita zu bezeichnen im Gegensatze zur Hypotrichosis localis (s. partialis) congenita. Für letztere erwähne ich nur als Beispiele den Fall von Hake, wo der Haardefekt am Hinterkopfe in nierenförmiger Gestalt scharf abgegrenzt war, und den Fall Aubry, wo der partielle Haardefekt sich nur auf die Gegend entlang der Coronar- und Lambdanaht erstreckte.

Bei den verschiedenen Formen der Hypotrichosis congenita muss man wiederum die Fälle, wo die Entwicklungshemmung im ganzen Epidermoidalgebilde stattgefunden hat, von den Fällen scheiden, wo die Missbildung nur auf den angeborenen Haarmangel Bezug hat.

Bei ersteren sind ausser den Haaren auch die Zähne, Finger- und Zehennägel und Hautdrüsen teils in der Ausbildung zurückgeblieben. Hierher gehört z. B. der Fall von Pareydt, oder in Bezug auf die Hautdrüsen der Fall von Quilford. Diese Formen kommen vor bei Fällen ohne und mit hereditärer Belastung.

Bei letzteren dagegen finden wir nun Fälle ohne hereditäre Belastung, wie wir bei den betreffenden Patienten von Schede, Ziegler und mir sahen oder wir haben Kinder mit angeborener Haarlosigkeit, deren Eltern teils selbst mit Haardefekt zur Welt gekommen sind, wie der

Fall von Abraham zeigt, oder deren Eltern Haarverluste durch andere Krankheiten, wie Ichthyosis etc. erlitten hatten.

Als einzigen Beleg für die in vielen Lehrbüchern als ätiologisches Moment angeführte Syphilis habe ich in der Literatur nur die Fälle von Barlow gefunden und auch hier fielen die Haare teils universell, teils partial erst einige Zeit nach der Geburt aus. Vielleicht gehört auch der Fall von Rayer unter diese Rubrik.

Zweifellos sicher beruhen sehr viele angeborene Haardefekte auf hereditärem Ursprunge. Dies beweisen die Veröffentlichungen von Alopeciefällen bei Geschwistern von Schede, Micluch-Maclays und Abraham oder der Fall bei Geschwisterkindern von Thurnam, ferner die Fälle, wo die Eltern bereits ohne Haare geboren waren, wofür als Beispiele die Patienten von Abraham und Miclucho-Maclays dienen, oder wo die Eltern vor der Geburt ihrer Kinder Haardefekte erlitten hatten, wofür der Fall von Rayer und Molènes Zeugnis abgibt.

Die von Resnier[1]) Trichophagie genannte, psychopathische Eigenschaft kleiner Kinder, sich die Haare auszukratzen und sie zu essen, kommt hier nicht in Frage.

Wichtiger für die ätiologischen Ursachen der angeborenen Hypotrichosis scheinen mir die Ergebnisse einer Sektion von Prof. Burci[2]) zu sein.

Bei der Sektion eines Kindes, welches zur gehörigen Zeit von einer gesunden Mutter geboren worden, aber vier Stunden nach der Geburt apoplektisch gestorben war, zeigte sich äusserlich nichts Regelwidriges, nur konnte man die dichten kastanienbraunen, ziemlich langen Haare mit grösserer Leichtigkeit in ganzen Büscheln ausziehen und fand deren viele im Gesichte, im Nacken und auf den Schultern frei liegen.

1) Schmidt Jahrb. Bd. 229, p. 252.

2) Gaz. di Milano Nr. 15, 1844.

Das Gehirn war erweicht, die Cortikalsubstanz sehr blutreich, die Medullarsubstanz blutarm. Die Brustorgane gleichfalls stark angefüllt mit Blut, die Leber breiartig.

Bei Untersuchung des Tractus intestinalis fand man Haare, welche denen des Kopfes ganz ähnlich waren, und zwar nur einzelne im Mund und Schlund, sehr wenige im Oesophagus, mehr in den Dünndärmen, aber grosse Massen im Dickdarme und Rektum. Die Haare waren teils von Schleim, teils von Mekonium umhüllt und standen durchaus in keiner Verbindung mit der Schleimhaut, welche überall von normaler Beschaffenheit war. Nachdem sie im Wasser gereinigt worden waren, untersuchte man sie genauer unter dem Mikroskope. Sie waren $^1/_2$—1 cm lang, glichen in Farbe und Gestalt ganz den Kopfhaaren, waren an den Enden spitz, an den andern mit einem kleinen Balge versehen, der sich erweicht, zottig darstellte, wahrscheinlich von der Einwirkung der Darmkontenta. Ebenso war das Gewebe der Haare etwas verändert.

Aus allem ging hervor, dass die Haare nicht von der Darmschleimhaut aus entstanden und ernährt, sondern dass sie im Liquor amnios schwimmend vom Fötus längere Zeit vor der Geburt verschluckt worden waren. Allerdings werden Fälle angeführt, in denen an einzelnen Stellen der Schleimhäute des Mundes, der Scheide, der Blase etc. Haare angetroffen worden sind, aber diese Haare sind gewöhnlich kurz, blond, sitzen mit ihren Wurzeln fest in kleinen Erhabenheiten der Schleimhaut und kommen nie in solchen Mengen und durch den ganzen Darmkanal verbreitet vor, wie in dem angeführten Beispiele.

Was die mikroskopischen Untersuchungen anbelangt, so müssen wir die von Ziegler, Schede und Jones und Aitkins beschriebenen Resultate von dem von Luce geschilderten trennen. Erstere kommen fast zu einem übereinstimmenden Resultate. Die Schweissdrüsen sind ebenso wie die Mm. erectores pilorum in vollkommen

normaler Weise entwickelt. Unterhalb der Talgdrüsen, die ebenfalls gut ausgebildet sind, findet man abgeschnürte äussere Haarwurzelscheiden ohne irgend eine Spur einer innern Haarwurzelscheide, eines Haares oder einer Haarpapille. Diese äussern Haarwurzelscheiden haben weite Höhlen, in denen sich Massen von Epitheldetritus findet. Der ursprüngliche Epithelzapfen, aus dem das Haar sich entwickelt, war sicher normal angelegt. Dies geht schon daraus hervor, dass die Talgdrüsen, die gleichfalls aus dem Epithelzapfen sich entwickeln, normal gebildet waren, ferner, dass in den den Basalzellen benachbarten Zellen der abgeschnürten Drüsenschläuche noch Eleidinkörner zu finden sind, endlich, dass der Drüsenausführungsgang völlig der normalen äusseren Haarwurzelscheide entspricht.

Die Ursache für das Ausbleiben der Haare muss also, da die ganze Umgebung, Drüsen und Haarmuskeln normal entwickelt sind, in einer lokalen Veränderung der äusseren Haarwurzelscheide und zwar, da der Ausführungsgang der Drüse normal ist, in seinem unterhalb gelegenen Teile begründet sein.

Während unterhalb der Einmündung der Drüse Stratum granulosum und Hornschicht fehlen, sind hier selbst in den erweiterten Schläuchen noch die Eleidinkörner vorhanden und die innersten Epithellagen erscheinen kernlos, abgeplattet, wie die Hornzellen. Der reichliche Zerfall der übermässig produzierten Zellen kann eine Verstopfung des untern Teiles der Haarwurzelscheide bewirken und so anolog der Bildung der Atherome bei verstopften Talgdrüsenausführungsgängen, eine Verengerung, eine Abschnürung der untersten Partien der Haarwurzelscheide entstehen, noch ehe die Papille gebildet ist.

Jedenfalls ist anzunehmen, dass sich mein spezieller Fall betr. der M. Christa diesen von Ziegler beschriebenen Fällen aufs Engste anschliesst.

Ein anderes Bild zeigen die Untersuchungen von Luce Hier finden sich teils normale Lanugohärchen, teils degenerierte Haare in den Knötchen. Die aufgerollten Härchen wurden von epidermoidalen Massen der inneren Wuzelscheiden fest umschlossen. Hier muss man das Stehenbleiben des Haarfollikels auf einer seiner ersten Stufen nur als eine Hemmungsbildung des Haarfollikels betrachten, die auf eine trophoneurotische Wirkung zurückzuführen man jedenfalls berechtigt ist.

In Bezug auf die Prognose ergibt sich somit der beste Aufschluss, wenn man die Beschaffenheit der Haaranlage mikroskopisch untersucht. Nach den Erfahrungen ist die Prognose der universellen kongenitalen Alopecie im allgemeinen keine schlechte, sehen wir ja doch im Falle Abraham noch nach 18 Jahren noch Haarersatz eintreten. Ziegler meint, dass bei seinem Falle infolge der totalen Abschnürung wohl kaum eine Besserung eintreten dürfte. In meinem Falle ist die Frage, ob Heilung eintreten kann oder nicht, da leider keine mikroskopische Untersuchung gemacht werden konnte, nicht zu beantworten.

Die partielle kongenitale Alopecie hat nach allen Erfahrungen eine schlechte Prognose.

Die Therapie ist so gut wie Null, nur wo es sich um einfaches verspätetes Wachstum handelt, wird man mit schwach reizenden Salben und Waschungen Erfolge erreichen. Abraham will nach Fütterung mit Schilddrüse Besserung eintreten gesehen haben. Ziegler wandte dasselbe Mittel an, bemerkte aber keine Erfolge. Schliesslich sei noch erwähnt, dass Stocker Behandlung mit einem konstanten Sauerstoffspray empfiehlt.

Zum Schlusse erlaube ich mir, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. v. Strümpell für die gütige Ueberlassung dieser Arbeit und für die freundliche Unterstützung, die er mir bei Abfassung derselben zuteil werden liess, meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Ich, Paul Doering, ev.-luth., geb. den 23. Februar 1869 zu Geyer im Erzgebirg, Kgr. Sachsen, als Sohn des prakt. Arztes Dr. med. Heinrich Doering und dessen Ehegattin Hedwig, geb. Reuter, besuchte die I. Bürgerschule zu Neustadt i. S., das Gymnasium zu Bautzen, später das Wettiner Gymnasium zu Dresden, welches ich 1891 mit dem Reifezeugnis verliess. Sodann studierte ich 1 Semester in Rostock, woselbst ich auch meiner Militärpflicht Genüge leistete. Von hier ging ich 4 Semester nach Leipzig und dann nach Erlangen. Hier beendete ich anfangs des Jahres 1900 mein Staatsexamen, war sodann $^1/_2$ Jahr Assistent eines praktischen Arztes und habe späterhin viele Vertretungen ausgeübt.